Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen

---

von

Ingrid Baum

aus Berlin

1967

1967 № 204

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41535718_0022

Aus der Chirurgischen Klinik
der Universität Erlangen-Nürnberg
Direktor: Prof. Dr. med. G. Hegemann

Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Friedrich-Alexander-Universität
zu Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Ingrid Baum
aus Berlin

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen
Fakultät der Universität Erlangen-Nürnberg

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Dekan: Prof. Dr. K. Ober

Referent: Prof. Dr. G. Hegemann

Tag der mündlichen Prüfung: 28. 7. 1967

Ich danke Herrn Prof. Dr. med. G. Hegemann für die freundliche Überlassung des Themas und die Übernahme des Referates. Herrn Dr. med. Köllermann möchte ich für die Beratung in allen sich ergebenden Fragen meinen Dank aussprechen.

Inhalt

Einführung	S. 1
Zielsetzung	S. 7
Eigenes Krankengut	S. 7
Technik der Nachuntersuchung	S. 8
Untersuchungsergebnis unserer eigenen Fälle	S. 9
Untersuchungsergebnisse aus der Literatur	S.13
Diskussion	S.17
Zusammenfassung	S.37
Literaturnachweis	S.39

Einführung:

Die anorektalen Mißbildungen sind keine auf den Enddarm lokalisierten Mißbildungen. Feller und Sternberg (7) wiesen erstmals darauf hin, daß möglicherweise einige anorektale Mißbildungen zum Formenkreis der Sirenoiden gehören. Bei den Sirenen besteht meist gleichzeitig eine Mißbildung der kaudalen Wirbelsäule, des Enddarmes (meist in Form einer Atresie), des Harnapparates, des

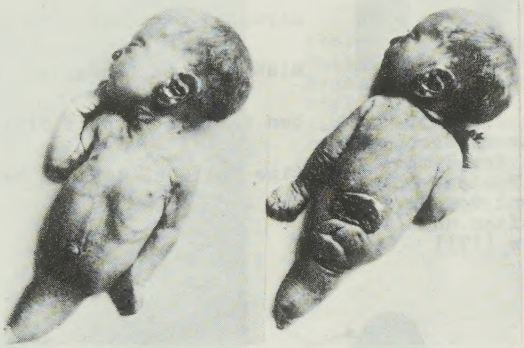

Abb. 1: Eine in der chirurgischen Klinik der Universität Erlangen-Nürnberg beobachtete Sirene.

Geschlechtsapparates und manchmal der vorderen Bauchwand. Feller und Sternberg erklärten sich das Zustandekommen der Sympodie bei den Sirenen durch das Vorliegen eines medianen Defektes des hinteren Körperendes.

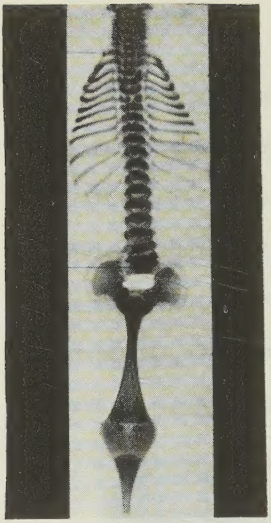

Abb. 2 : Skelett einer Sirene. Beachte außer der Sympodie das Fehlen von Sakrum und Coccyx. (aus Klaften und Pollitzer (17))

Bei den Sirenoiden ist der Grad der Mißbildungen des kaudalen Körperendes nur geringer ausgeprägt als bei den Sirenen. Töndury (31) hat unseres Wissens (1944) den ersten Fall beschrieben, bei dem neben einer anorektalen Mißbildung, andere, zum sirenoiden Formenkreis gehörige Mißbildungen bestanden. Wir haben in letzter Zeit drei derartige Fälle zu Gesicht bekommen:

Querschnitt durch das hintere Körperende eines Embryonen.
Das rote Feld zeigt die Ausdehnung des medianen Defektes bei den Sirenen.

Sagittalschnitt durch das hintere Körperende eines Embryonen.
Das rote Feld zeigt die Ausdehnung des medianen Defektes bei den Sirenen

Abb. 3

Fall 1

Es handelt sich um ein 14-jähriges Mädel, welches im Alter von 4 Jahren erstmals wegen eines Anus vestibularis in unserer Behandlung war. Es wurde damals eine Proktoplastik zur Beseitigung des Anus vestibularis

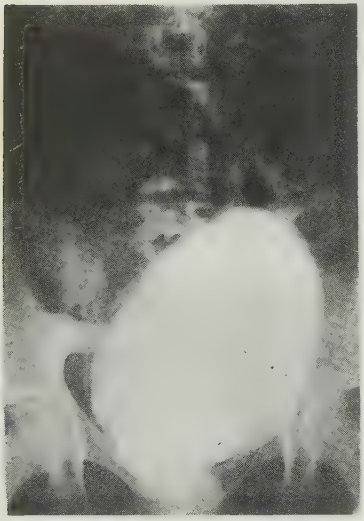

Abb. 4 : Cystogramm von Fall 1. Man sieht eine Megablase,die nach links verlagert ist , sowie einen vesikoureteralen Reflux auf der rechten Seite . Der rechte Ureter endet mit einer kolbenartigen Auftreibung.

durchgeführt. Das Kind kam kürzlich völlig inkontinent wieder zu uns. Die Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule zeigten eine Skoliose des Sakrum, das Ausscheidungsurogramm ergab eine stumme Niere links. Das Cystogramm zeigte eine enorme Megablase ungeklärter Ursache mit Reflux des

Abb. 5 : Becken von Fall 1. Man sieht die ausgeprägte Skoliose des Sakrum.

Kontrastmittels in den rechten Harnleiter. Bei der kürzlich zur Beckenbodenplastik durchgeführten Laparotomie wurde das Fehlen der rechten Niere und ein Uterus bikornis unikollis festgestellt.

Fall 2

Es handelte sich um ein jetzt vierjähriges Mädel, welches erstmals als Neugeborenes wegen einer Atresia ani et recti mit rektovaginaler Fistel in unsere Behandlung kam. Es wurde damals ein abdominoperinealer Durchzug nach Rhoads durchgeführt. Das Kind kam kürzlich ebenfalls mit einer

Abb. 6 : Fall 2, Ansicht von hinten.

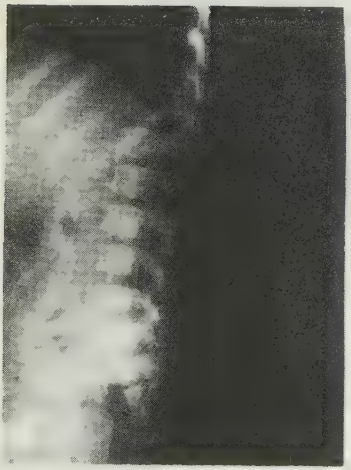

Abb.7 : Fall 2 , kaudale Wirbelsäule seitlich , es fehlen die letzten beiden Sakralwirbel.

Abb. 8 : Ausscheidungsurogramm von Fall 2: Megaureter und Hydronephrose rechts.

völligen Inkontinenz wieder zu uns. Die Röntgenaufnahmen ergaben ein völliges Fehlen der letzten beiden Sakralwirbelkörper und eine ausgeprägte Mißbildung des 3. Sakralwirbelkörpers. Die urologische Untersuchung ergab einen ausgeprägten Megaureter rechts mit Uretermündungs- und Blasenhalsstenose. Bei der kürzlich zur Beckenbodenplastik durchgeführten Relaparotomie fanden wir weiterhin einen Uterus bikornis unikollis.

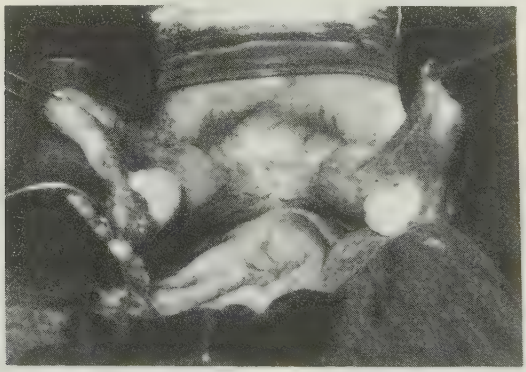

Abb. 9 : Fall 2 : Uterus bikornis unikollis.

Fall 3

Das weibliche Neugeborene kam wegen einer Atresia ani et recti zu uns. Die weitere Untersuchung zeigte ein völliges Fehlen der letzten beiden Sakralwirbelkörper, eine voll-

ständige Gynatresie und eine Omphalozele. Die Harnorgane wurden nicht untersucht.

Z i e l s e t z u n g

Ziel dieser Arbeit sollte es nun sein, die Häufigkeit von Anomalien der kaudalen Wirbelsäule bei den von uns behandelten Kindern mit anorektalen Mißbildungen festzustellen. Die Feststellung dieser Korrelation hat unseres Erachtens nicht nur akademisches, sondern auch ein großes klinisches Interesse. Mißbildungen der Wirbelsäule können nämlich ein Fingerzeig auf Mißbildungen des Rückenmarkes sein und diese können wiederum an den Bekkenorganen zu sehr bedeutsamen Innervationsstörungen führen, die die therapeutischen Erfolgschancen bei den anorektalen Mißbildungen erheblich beeinträchtigen.

E i g e n e s K r a n k e n g u t

Zu diesem Zweck haben wir 32 Kinder, die bei uns wegen anorektaler Mißbildungen in Behandlung waren, nachuntersucht. Es handelte sich um 22 Jungen und 10 Mädel. Der Typ der Mißbildungen und seine Häufigkeit in unserem Krankengut sind in der folgenden Tabelle 1 zusammengestellt:

Tabelle 1

Typ der anorektalen Mißbildung	Zahl der Fälle
Atresia ani et recti	6
Atresia ani et recti mit vesikaler Fistel	2
Atresia ani et recti mit urethraler Fistel	2
Atresia ani	2
Gedeckter Anus mit analer Fistel	4
Gedeckter Anus mit perinealer Fistel	2
Gedeckter Anus mit perineoskrotaler Fistel	1
Gedeckter Anus ohne Fistel	2
Anus vestibularis	4
Anus perinealis	4
Analstenose	3
Total	32 Fälle

Technik der Nachuntersuchung

Bei allen 32 Kindern haben wir die Lenden-und Sakralwirbelsäule ap. und seitlich geröngt, nachdem wir den Kindern einen Tag lang flüssige Kost verabreicht hatten und anschliessend einen Einlauf durchgeführt hatten, um eine möglichst vollständige Entgasung des Darmes zu erreichen. Zusätzlich haben wir die Kinder, soweit es sich um Kleinkinder handelte,

vor der Untersuchung sediert.

Untersuchungsergebnisse unserer eigenen Fälle

1) Von unseren 32 nachuntersuchten Patienten zeigten 16 Wirbelsäulenanomalien.

2) Diese Anomalien lassen sich in zwei Gruppen einteilen :

Gruppe I : Strukturale Anomalien :

darunter verstehen wir Mißbildungen eines oder mehrerer Wirbel, wie Spalt-, Halb-, Keil-, Blockwirbel, sowie geringfügigere Mißbildungen der Wirbel.

Gruppe II : Numerische Anomalien :

darunter verstehen wir einen Excess oder Defizit von Wirbeln; sowohl dieser, wie jener kann kompensiert (d.h. z.B. bei 4 Sakralwirbeln 6 Lumbalwirbel) oder nicht kompensiert sein.

In der folgenden Tabelle 2 geben wir die in unserem Krankengut gefundenen Wirbelsäulenanomalien nach obiger Klassifikation geordnet wieder :

Tabelle 2

Strukturale Anomalien	Zahl	Numerische Anomalien			
		Defektanomalien	Zahl	Excessanomalien und Epistasen	Zahl
Wirbelmißbildungen	6	S_5 fehlt	1	6 LWK u. 4 SWK	1
Sakrumskoliosen	6	S_4 und S_5 fehlen	2	5 LWK u. 6 SWK	1
Hemivertebrae	1				
Offener Canalis sakralis	1				
Keilwirbel	1				
Blockwirbel	1				
			3		2
Total	16				5

3) Die Häufigkeit der Wirbelsäulenanomalien bei hohen und tiefen anorektalen Mißbildungen wird in der folgenden Tabelle 3 gegenübergestellt :

Tabelle 3

	Zahl der untersuchten Fälle	davon mit Wirbelsäulenanomalie
Tiefe Formen anorektaler Mißbildungen	22	11
Hohe Formen anorektaler Mißbildungen	10	5

4) Die Häufigkeit von strukturalen und numerischen Anomalien bei hohen und tiefen anorektalen Mißbildungen sind in der folgenden Tabelle 4 zusammengestellt :

Tabelle 4

	Zahl der untersuchten Fälle	Strukturale Anomalien	Numerische Anomalien	
			Defekt-anomalien	Excessan. Epistasen
Tiefe Formen anorektaler Mißbildungen	22	9		2
Hohe Formen anorektaler Mißbildungen	10	2	3	-

Untersuchungsergebnisse aus der Literatur

1) In der nun folgenden Tabelle 5 sind die Ergebnisse anderer Autoren über die Häufigkeit von Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen zusammengestellt :

Tabelle 5

Autor	Zahl der untersuchten Fälle	Zahl der Fälle mit Wirbelsäulenanomalien
Duhamel (5)	127	45 = 35% von 127 Fällen
Kiesewetter & Turner (16)	139	34 = 24% von 139 Fällen
Parkulainen (23)	54	16 = 30% von 54 Fällen
Patridge & Gough (24)	306	50 = 16% von 306 Fällen
Stephens (28)	48	23 = 48% von 48 Fällen
Williams & Nixon (33)	41	27 = 66% von 41 Fällen
Total	715	195 = 27% von 715 Fällen

2) In der nun folgenden Tabelle 6 werden die in der Literatur berichteten Wirbelsäulenanomalien in strukturale und numerische Anomalien klassifiziert :

Tabelle 6

Autor	Zahl der Wirbelsäulenanomalien	Strukturale Anomalien	Numerische Anomalien	
			Defektanomalie	Excess Epistase
Duhamel (5)	65	22	20	23
Stephens (28)	23	5	14	4
Williams & Nixon (33)	27	-	12	15
Total			46	42
	115	27		88

3) Die Häufigkeit der Wirbelsäulenanomalien bei hohen und tiefen anorektalen Mißbildungen nach Angaben der Literatur wird in der folgenden Tabelle 7 gegenübergestellt :

Tabelle 7

	Autor	Zahl der untersuchten Fälle	davon mit Wirbelsäulenanomalie
Tiefe Formen anorektaler Mißbildungen	Duhamel (5)	71	20
	Stephens (28)	21	6
	Williams & Nixon (33)	11	6
	Total	103	32 = 31% von 103 Fällen
Hohe Formen anorektaler Mißbildungen	Duhamel (5)	50	25
	Stephens (28)	27	17
	Williams & Nixon (33)	30	21
	Total	107	63 = 59% von 107 Fällen

4) Die Häufigkeit von strukturalen und numerischen Anomalien bei hohen und tiefen Formen anorektaler Mißbildungen sind in der folgenden Tabelle 8 zusammengestellt :

Tabelle 8

	Autor	Zahl der untersuchten Fälle	Strukturale Anomalien	Numerische Anomalien	
				Defektanomalie	Excess Epistase
Tiefe Formen anorektaler Mißbildungen	Duhamel (5)	71	9	13	8
	Stephens(28)	21	-	2	4
	Williams & Nixon (33)	11	-	5	1
				20	13
	Total	103	9		33
Hohe Formen anorektaler Mißbildungen	Duhamel (5)	50	13	7	15
	Stephens(28)	27	5	12	-
	Williams & Nixon (33)	30	-	7	14
				26	29
	Total	107	18		55

Diskussion

I. Vergleich unserer Ergebnisse mit denen der Literatur entsprechend der Gliederung der Untersuchungsergebnisse.

---

ad 1) (Häufigkeit der Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen)
Unter 32 Patienten mit anorektalen Mißbildungen fanden wir 16 Wirbelsäulenanomalien, was 50% der Fälle entspricht. Unsere geringe Fallzahl läßt aber keinen endgültigen Schluß auf die Häufigkeit der Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen zu. Das in der Literatur gefundene, in Tabelle 5 zusammengestellte Zahlenmaterial zeigt bei 715 Patienten mit anorektalen Mißbildungen 195 Patienten mit Anomalien der Wirbelsäule. Dies entspricht einem Prozentsatz von 27%. Einen ähnlichen Prozentsatz wie in unseren Ergebnissen zeigt die Arbeit von Stephens (28), der eine Wirbelsäulenanomalie in 48% der Fälle findet.

Es fällt aber auf, daß die Prozentangaben der einzelnen Autoren stark variieren. Dafür können nach unserer Meinung folgende Gründe verantwortlich gemacht werden :

a) Verschiedene Beurteilung der Wirbelsäulenanomalien durch die einzelnen Autoren :

Epistasen und spina bifida occulta werden von verschiedenen Autoren als pathologisch bezeichnet und somit in ihren Ausführungen berücksichtigt, von anderen Autoren jedoch nicht. Wir haben die Epistasen in unserer Statistik mit aufgeführt. Die spina bifida occulta halten wir jedoch im frühen Lebensalter, wenn sie vereinzelt und an der Grenze Lumbal- Sakralwirbelsäule auftritt für physiologisch. Somit wurde sie von uns nicht berücksichtigt.

b) Beurteilung verschieden langer Wirbelsäulenabschnitte durch die einzelnen Autoren :

Manche Autoren beschränken sich, wie auch wir, auf die Untersuchung der Lumbal- und Sakralwirbelsäule, andere wie z.B. Duhamel (5) bezogen auch die Brustwirbelsäule in ihre Untersuchungen mit ein.

c) Unterschiedliches Krankengut der einzelnen Autoren im Bezug auf die Verteilung hoher und tiefer anorektaler Mißbildungen, da bei den hohen Formen die Wirbelsäulenanomalien häufiger vorkommen. So beträgt der Anteil der hohen anorektalen Mißbildungen im Krankengut von Duhamel (5) 41%, in dem von Stephens (28) 56%, und in dem von Williams & Nixon (33) 73%.

ad 2) (Klassifikation der Wirbelsäulenmißbildungen in numerische und strukturale Anomalien)
In unserem Krankengut war die Zahl der strukturalen Anomalien viel höher als die der numerischen Anomalien. Aber auch hier läßt die geringe Anzahl der Fälle keinen endgültigen Schluß über die Verteilung strukturaler und numerischer Mißbildungen zu. Nach den Literaturangaben waren die numerischen Anomalien die häufigsten Wirbelsäulenmißbildungen. So zeigt Tabelle 6, daß von 115 Wirbelsäulenanomalien 77% numerische Formen waren. Diese bestanden zu gleichen Teilen aus Defektanomalien und Excessanomalien plus Epistasen. Nur 23% der in der Literatur gefundenen Wirbelsäulenanomalien waren struktureller Form.

Auch hier weichen, wie Tabelle 6 zeigt, die Ergebnisse der einzelnen Autoren erheblich voneinander ab. Dies hat ebenfalls die unter ad 1) angeführten Ursachen.

ad 3) (Vorkommen der Wirbelsäulenanomalien bei hohen und tiefen Formen anorektaler Mißbildungen)
Nach unseren eigenen Untersuchungen kommen Wirbelsäulenanomalien bei hohen und tiefen Formen anorektaler Mißbildungen gleich häufig, nämlich in 50% der Fälle vor. Auch hier läßt die geringe Fallzahl keine endgültige Aussage zu. Nach den Literaturangaben sind bei den hohen Formen

anorektaler Mißbildungen die Wirbelsäulenanomalien häufiger. So wurden entsprechend Tabelle 7 bei 107 Patienten mit einer hohen anorektalen Mißbildung 63 Wirbelsäulenanomalien, das sind von 107 59%, bei 103 Patienten mit tiefen Formen der Mißbildung 32 Wirbelsäulenanomalien, das sind von 103 31%, gefunden.

Auch hier variieren die Ergebnisse der einzelnen Autoren aus folgenden Gründen:

a) Verschiedene Beurteilung der Wirbelsäulenanomalien durch die einzelnen Autoren

b) Beurteilung verschieden langer Wirbelsäulenabschnitte durch die einzelnen Autoren.

ad 4) (Die Häufigkeit von strukturalen und numerischen Anomalien bei den hohen und tiefen anorektalen Mißbildungen)

In unserem Krankengut fanden sich Defektanomalien ausschließlich bei den hohen Formen anorektaler Mißbildungen. Strukturale Anomalien traten bevorzugt bei den tiefen anorektalen Mißbildungen auf. Aber auch hier läßt die geringe Fallzahl noch keine endgültige Aussage zu. Nach den Angaben der Literatur sind die numerischen Anomalien bei den hohen Formen anorektaler Mißbildungen weitaus am häufigsten, wobei zu gleichen Teilen Defektano-

malien und Excessanomalien plus Epistasen vorkamen. Die Verhältnisse bei den tiefen anorektalen Mißbildungen lagen ähnlich, was die Verteilung strukturaler und numerischer Anomalien betrifft. Allerdings war hier der Anteil der Defektanomalien bei den numerischen Anomalien deutlich größer als der der Excessanomalien plus Epistasen.

Unterschiedliche Ergebnisse der einzelnen Autoren erklären sich wie unter ad 3) angegeben.

II. Die klinische Bedeutung der Wirbelsäulenanomalien.

---

1) Die Bedeutung der bei den anorektalen Mißbildungen vorgefundenen Wirbelsäulenanomalien für die Statik des Körpers ist im allgemeinen gering und liegt außerhalb der Thematik dieser Arbeit.

2) Für bedeutend halten wir aber die Tatsache, daß Wirbelsäulenmißbildungen häufiger mit anderen Mißbildungen des medianen Abschnittes des kaudalen Körperendes vergesellschaftet sind, insbesondere mit Entwicklungsstörungen im Urogenitalbereich. In der nun folgenden Tabelle 9 haben wir die in unserem Krankengut gefundene Häufigkeit der

Mißbildungen im Bereich des Urogenitaltraktes bei anorektalen Mißbildungen mit und ohne Wirbelsäulenanomalien gegenübergestellt:

Tabelle 9

	Zahl der untersuchten Fälle	davon mit urogenitaler Mißbildung
Anorektale Mißbildungen ohne Wirbelsäulenanomalien	16	4
Anorektale Mißbildungen mit Wirbelsäulenanomalien	16	9

Nach Duhamel (5) hatten von 45 Kindern mit Wirbelsäulenanomalien 14, das sind 31 % eine oder mehrere urogenitale Mißbildungen, von 82 Kindern mit normaler Wirbelsäule hatten nur 8, das sind 9, 7 % eine urogenitale Mißbildung.

3) Große klinische Bedeutung kommt der Wirbelsäulenmißbildung als Hinweis auf eine gleichzeitige Mißbildung des Rückenmarkes zu . Dies geht aus

a) entwicklungsphysiologischen
b) pathologisch- anatomischen
c) klinischen

Befunden hervor:

ad a) Entwicklungsphysiologische Befunde:

An der Entwicklung der Wirbelsäule sind drei Elemente maßgeblich beteiligt:

1) das Neuralrohr

2) die Chorda dorsalis

3) die Somiten

Die Wirkung des Neuralrohres auf die Wirbelsäulenentwicklung wird am besten durch die experimentellen Arbeiten bei Ambystomaembryonen, wie sie von Holtzer und Detwiler (15) durchgeführt wurden dargestellt:

Versuch 1: Bei Ambystomaembryonen wurde ein Teil des Neuralrohres exstirpiert. Bei der Nachuntersuchung der Embryonen ergab sich folgendes: Vor und hinter der Operationsstelle war die Wirbelsäule dem Entwicklungsstand des Embryos entsprechend normal entwickelt, im Operationsgebiet zeigte sich jedoch ein vollständiger Defekt der Wirbelsäule.

Versuch 2: Von allen mesenchymalen Anteilen gesäubertes Neuralrohr wurde achsenparallel in die Somiten anderer Keimlinge implantiert, woraufhin sich eine völlig normale zweite Wirbelsäule entwickelte.

Resumée:

Das Neuralrohr ist Induktor für die Entwicklung der Wirbelsäule. Ein Defekt des Neuralrohres führt zu einem Defekt an der Wirbelsäule, d.h. einer Defektanomalie. Damit ist eine Wirbelsäulendefektmißbildung in hohem Grade auf eine gleichzeitige Mißbildung des Rückenmarkes verdächtig.

Auf die Rolle der Chorda dorsalis bei der Entwicklung der Wirbelsäule hat Strudel (30) hingewiesen. Er exstirpierte am Hühnerkeimling die Chorda dorsalis, beließ aber das Neuralrohr.

Bei der Nachuntersuchung dieser Keimlinge fanden sich dorsal normal gegliederte knorpelige Wirbelbogen. Die ventral entstandenen Knorpel aber wiesen abnorme Form auf. Außerdem blieben sie ungegliedert, weil keine Bandscheiben entstanden waren und deshalb Blockwirbelbildung vorlag.

Weiterhin bewirkte eine Chordaverdoppelung eine Verdoppelung der Wirbelanlage, was nach Hartmann (14) zur Spaltwirbelbildung führt.

In der zur Verfügung stehenden Literatur konnte aber kein Hinweis gefunden werden, daß ein Defekt oder eine Mißbildung der Chorda dorsalis eine Rückwirkung auf die Entwicklung der Neuralanlage hat.

Resumée:

Defekte oder Mißbildungen der Chorda dorsalis führen zu strukturalen Anomalien, aber offenbar nicht zu gleichzeitigen Mißbildungen des Rückenmarkes. Damit ist die strukturale Ano-

malie primär nicht nur auf Mißbildungen des Rückenmarkes verdächtig.

Die Rolle der Somiten bei der Wirbelsäulenentwicklung haben ebenfalls die Versuche Holtzers und Detwilers (15) zum Thema:

Sie führten bei Ambystoma ein- und doppelseitige Somitenexstirpationen durch. Auch wenn die Sklerotome, aus denen sich normalerweise die Wirbelsäule entwickelt, entfernt wurden, bildete sich aus den noch vorhandenen Myotomen der Somiten eine normale Wirbelsäule, allerdings zuungunsten der dorsalen Muskulatur.

Auf Störungen im Stadium der Heraussonderung der Somiten ist aber nach Töndury (32) die Bildung von Halbwirbeln zurückzuführen, ebenso wie die Blockwirbelbildung im Lenden-, Kreuz-, Steiß- und Schwanzbereich, was aus erbbiologischen Versuchen an der Maus hervorgeht.

In der zur Verfügung stehenden Literatur konnte aber kein Hinweis gefunden werden, daß eine solche Mißbildung der Somiten irgend eine Rückwirkung auf die Entwicklung der Neuralanlage hat.

Resumée:

Mißbildungen der Somiten führen ebenfalls zu strukturalen Anomalien. Auch diese sind auf Rückenmarksdefekte offenbar primär nicht verdächtig.

Gesamtresumée aus den entwicklungsphysiologischen Untersuchungsbefunden:

1) a) Ein Defekt am Neuralrohr führt zu Defektmißbildungen der Wirbelsäule.

b) Demnach ist ein Wirbelsäulendefekt auf eine Mißbildung am Rückenmark verdächtig.

2) a) Chordadefekte und Mißbildungen, sowie Somitenmißbildungen führen zu strukturalen Anomalien der Wirbelsäule, jedoch offenbar nicht zu Mißbildungen des Neuralrohres.

b) Demnach sind die strukturalen Anomalien primär nicht auf Mißbildungen des Rückenmarkes verdächtig.

ad b) Zur weiteren Prüfung des Zusammenhanges zwischen Wirbelsäulenmißbildungen und Rückenmarksmißbildungen wurden alle uns zur Verfügung stehenden Sektionsprotokolle aus der Literatur durchgesehen.

Ihre Ergebnisse sind in der nun folgenden Tabelle 10 zusammengestellt:

Tabelle 10

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Rückenmark und austretende Nerven
1) Smith (28)	Neugeborenes männlich	Das Sakrum besteht nur aus einem knorpeligem Segment	Neurologisch entsprechend
2) Smith (28)	Neugeborenes männlich	Das Sakrum besteht nur aus einem Wirbel	Neurologisch entsprechend
3) Smith (28)	Neugeborenes	Das Sakrum besteht nur aus einem Wirbel	Normale Lumbalnerven auf beiden Seiten waren vorhanden. Im Sakralbereich fanden sich auf der linken Seite keinerlei Nerven, rechts 7 durch die Dura ziehende Nerven.
4) Smith (28)	Neugeborenes	Das Sakrum besteht nur aus einem Segment	Normale Lumbal- und Sakralnerven sind vorhanden. Die untersten verlassen den Rükkenmarkskanal zwischen L_5 und S_1.

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Rückenmark und austretende Nerven
5) Smith (28)	Neugeborenes	Wirbelsäule endet bei S_3.	Neurologisch entsprechend.
6) Smith (28)	Neugeborenes	S_4 und S_5 fehlen. Die Massa lateralis von S_2 fehlt.	Fehlen der Sakralnerven unterhalb des letzten Segmentes.
7) Loustalot (20)	Neugeborenes weiblich	Block- und Spaltwirtelbildung im unteren Lumbosakralgebiet. Partieller halbseitiger Defekt des Sakrums links.	Links fehlen die letzten Sakralnerven.
8) Töndury (31)	Frühgeburt männlich	L_3 hat zwei voneinander getrennte Knochenkerne. Der linke ist mit L_4 u. L_5 zu einem Blockwirbel verschmolzen. Das Sakrum zeigt nur die Anlagen von 2 Wirbeln. S_2 ist halb so groß als normal.	Im Bezug auf ihre Zusammensetzung sind die Plexus lumbales normal gebaut. In der Anlage der Spinalganglien u. im Austritt der Nerven zeigen sich Anomalien- Am Plexus sakralis entsprechen die nervalen Ausfälle den knöchernen am Sakrum.

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Rückenmark und austretende Nerven
9) Töndury (31)	7 Tage weiblich	Mißbildungen der Brustwirbelsäule. L_4 ist ein angedeuteter Spaltwirbel, S_1 ebenfalls, S_2 Halbwirbel. S_3 besteht nur aus einem runden Kern, der kaudal in der Mitte liegt. S_4 und S_5 fehlen.	Die Rückenmarksnerven die bis zum Lumbalmark keinerlei Besonderheiten aufweisen, zeichnen sich kaudalwärts durch eine weitgehende Reduktion aus. Statt 5 bestehen nur 2 paarige Sakralnerven. Dazu geht aus einem Foramen sacrale impar ein unpaarer Nerv heraus, der sich später in 2 Äste teilt.
10) Töndury (31)	Neugeborenes männlich	L_3 und L_4 sind vorne verschmolzen. L_4 und L_5 bilden einen Blockwirbel. Die Wirbelsäule endet bei S_4.	Es sind nur 4 Sakralnervenpaare vorhanden. Ansonsten weichen die Rückenmarksnerven nicht von der Norm ab.

Aus diesen 10 Fällen ergibt sich nun folgendes:

1) In den Fällen 1, 2, 5, 6, 8, 9 und 10 sind Defektmißbildungen der Wirbelsäule mit Defektmißbildungen des Rückenmarkes vergesellschaftet. Das Ausmaß des Wirbelsäulendefektes entspricht dem des Rükkenmarkes und der austretenden Nerven.

2) In Fall 3 besteht ein Rückenmarksdefekt wesentlich geringerer Ausdehnung als der des gefundenen Wirbelsäulendefektes.

3) In Fall 4 zeigte sich trotz großen Wirbelsäulendefektes kein Rückenmarksdefekt. Die Anzahl und die Proportionierung der austretenden Nerven war normal. Allerdings bestand eine Anomalie im Austritt der Rückenmarksnerven.

Resumée:

In den meisten Fällen treten Wirbelsäulendefekte und Rückenmarksdefekte gleichzeitig auf. Diese Vergesellschaftung weist auf einen Zusammenhang in der Entstehung dieser Mißbildung hin, wie ihn die oben angeführten entwicklungsphysiologischen Versuche zeigen. Es besteht jedoch kei-

ne exakte Korrelation zwischen Wirbelsäulendefekt und Rückenmarksdefekt (Fall 3).

Weiterhin ergibt sich aus Tabelle 10:

1) In den Fällen 6, 9 und 10 bestehen im Bereich der strukturalen Anomalien der Wirbelsäule keine Mißbildungen des Rükkenmarks .

2) In Fall 8 besteht im Bereich der strukturalen Wirbelsäulenanomalien eine Anomalie in der Ausbildung der Spinalganglien. Die Zahl der in diesem Gebiet austretenden Nerven ist jedoch nicht reduziert.

3) Nur in Fall 7 kommt es im Bereich eines partiellen Hemisakrums zu einem entsprechenden Spinalnervenausfall.

Resumée:

Aus der gegebenen Übersicht geht hervor, daß den strukturalen Anomalien der Wirbelsäule im Bezug auf korrelative Rückenmarksmißbildungen keine größere Bedeutung zukommt. Der in 2) beschriebene Fall 8 tritt klinisch sicherlich nicht in

Erscheinung. Der in 3) geführte Fall 7 dürfte als Grenzfall zwischen strukturalen und numerischen Anomalien zu werten sein.

ad c) Wenn nun aufgrund unserer vorherigen Aussagen Defekte des Rückenmarkes und der austretenden Nerven bei Wirbelsäulendefekten häufig sind, dann müssen sie auch klinisch in Erscheinung treten. Die von einer solchen nervalen Schädigung betroffenen Organe wären im Falle eines Ausfalles im Lumbal und Sakralbereich vor allem die Beckenorgane, die uns hier besonders interessieren.

In der folgenden Tabelle 11 sind die in der Literatur gefundenen diesbzüglichen Fälle zusammengestellt. Dabei blieben Fälle, in denen Wirbelsäulenmißbildungen mit anorektalen Mißbildungen vergesellschaftet waren, unberücksichtigt, da bei diesen auch Alterationen iatrogener und anderer Ursache zu diskutieren wären.

Tabelle 11

Höhere Mißbildungen: Die Wirbelsäule endet im Bereich der Lendenwirbelsäule.

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Urininkontinenz	Stuhlinkontinenz
1) Sinclair & Duren (27)	9 Jahre männlich	Vollständiger Defekt unter dem 11. BWK	inkontinent	inkontinent
2) Barr & Bell (2)	4 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_2.	inkontinent	Schwierigkeiten bei der Darmentleerung
3) Shands Jr. (2)	12 Jahre weiblich	Anomalien bei L_2-L_3. Wirbelsäule endet bei L_3.	inkontinent	inkontinent
4) Pouzet (25)	3 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_3.	kontinent	kontinent
5) Hamsa (13)	14 Monate weiblich	Wirbelsäule endet bei L_3.	inkontinent	inkontinent
6) Blumel (2)	6 Jahre weiblich	Wirbelsäule endet bei L_3.	inkontinent	inkontinent

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Urininkontinenz	Stuhlinkontinenz
7) Blumel (2)	5 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_4.	inkontinent	inkontinent
8) Hamsa (13)	9 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_4.	inkontinent	inkontinent
9) Brailsford (3)	5 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_4.	inkontinent	inkontinent
10) Espasa (6)	7 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_4.	inkontinent	inkontinent
11) Mally (21)	9 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei L_5.	inkontinent	kontinent
12) Bermann (1)	20 Jahre weiblich	Wirbelsäule endet bei L_5.	inkontinent	inkontinent
13) Price (26)	16 Jahre weiblich	Wirbelsäule endet bei L_5.	inkontinent	inkontinent
14) King (2)	? weiblich	Wirbelsäule endet bei L_5.	inkontinent	inkontinent

Tiefere Mißbildungen: Die Wirbelsäule endet im Bereich der Sakralwirbelsäule.

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Urininkontinenz	Stuhlinkontinenz
15) Fitch (8)	6 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_1.	inkontinent	inkontinent
16) Foix & Hillemand (10)	51 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_1.	inkontinent	kontinent
17) Müllet (22)	6 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_1.	inkontinent	inkontinent
18) Pouzet (25)	30 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_1.	kontinent	kontinent
19) Litzmann(19)	36 Jahre weiblich	Wirbelsäule endet bei S_2.	inkontinent	kontinent
20) Foix, Achard & Mouzon (9)	21 Jahre weiblich	Wirbeldäule endet bei S_2. L_{2-5} mißgebildet.	inkontinent	kontinent

Autor	Alter Geschlecht	Wirbelsäulenbefund	Urinkontinenz	Stuhlinkontinenz
21) Guilleminet (12)	12 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_2.	kontinent	zeitweise inkontinent
22) Diaz Lira (4)	9 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_2.	inkontinent	kontinent
23) Freedmann (11)	61 Jahre männlich	Wirbelsäule endet bei S_2.	inkontinent	kontinent
24) Storm-Mathisen (29)	8 Jahre weiblich	Wirbelsäule endet bei S_2. S_{1-2} mißgebildet	inkontinent	kontinent
25) Lamoot Graux (18)	8 Jahre	S_3 oder S_4 letzter vorhandener Wirbel	inkontinent	inkontinent

Der Großteil der in Tabelle 11 geführten Fälle zeigt als klinischen Ausdruck des nervalen Defektes Stuhl- und Harninkontinenz.
Durch diese Ergebnisse wird die schon entwicklungsphysiologisch und pathologisch aufgezeigte Korrelation zwischen Wirbelsäulendefekten und Rückenmarksdefekten bestätigt. Auch hier lassen Fälle, wie z.B. der von Pouzet (25) beschriebene Fall 4 mit großer Wirbelsäulendefektmißbildung, aber ohne offensichtliche Innervationsstörung, wie auch die geringe Anzahl der Fälle, die wir zusammentragen konnten, keinen sicheren und endgültigen Schluß zu.

Z u s a m m e n f a s s u n g :

Was die Häufigkeit und Bedeutung der Wirbelsäulenanomalien bei anorektalen Mißbildungen betrifft, lassen sich aus der vorliegenden Arbeit folgende Schlüsse ziehen:

1) Wirbelsäulenanomalien kommen bei anorektalen Mißbildungen in etwa 27 % der Fälle vor.

2) Die strukturalen Anomalien kommen dabei weniger häufig vor als die numerischen Anomalien. Unter 136 ermittelten Anomalien der Wirbelsäule waren 23 % strukturale Anomalien, 67 % numerische Anomalien. Defektanomalien und Excessanomalien und Epistasen kommen bei den numerischen Anomalien etwas zu gleichen Teilen vor.

3) Bei den tiefen Formen anorektaler Mißbildungen kommen Wirbelsäulenanomalien weniger häufig vor, als bei den hohen Formen. Unter 125 ermittelten tiefen Anomalien waren 34 % mit einer Wirbelsäulenanomalie vergesellschaftet, unter 117 hohen Formen aber 57 %.

4) Die numerischen Wirbelsäulenanomalien kommen sowohl bei den hohen, als auch bei den tiefen Formen anorektaler Mißbildungen häufiger vor, als die strukturalen Anomalien.

5) Für die Statik des Körpers sind Wirbelsäulenanomalien, wie sie bei anorektalen Mißbildungen vorkommen, meist unbedeutend.

6) Wirbelsäulenanomalien sind aber ein Hinweis auf begleitende Mißbildungen, besonders solche des Urogenitaltraktes. Eine Wirbelsäulenanomalie sollte demnach immer eine Suche nach begleitenden Mißbildungen veranlassen.

7) Defektmißbildungen der Wirbelsäule sind in den meisten Fällen ein Fingerzeig auf begleitende Mißbildungen des Rückenmarkes, die zu bedeutenden Innervationsstörungen führen.
Strukturale Anomalien weisen im Gegensatz dazu nicht auf begleitende Rückenmarksmißbildungen hin und sind deshalb in dieser Hinsicht klinisch nicht von Bedeutung.

L i t e r a t u r n a c h w e i s :

1) Bermann,
Amer. J. Obstet. Gynec., 50:447 (1945)

2) Blumel, Eggers, Evans,
J. Bone Joint Surg., 41A:497 (1959)

3) Brailsford,
Brit. J. Surg., 16:568 (1929)

4) Diaz Lira,
Rev. Ortop. y Traumatol., 7:231 (1938)

5) Duhamel,
Arch. Francais. Pediat., 16 (1959)

6) Espasa,
Rev. Med. Barcelona, 9:547 (1928)

7) Feller, Sternberg,
Virch. Arch. 280 (1931)

8) Fitch,
Amer. J. Orthop. Surg., 7:540 (1910)

9) Foix, Achard, Mouzon,
Rev. Neurol., 31:270 (1924)

10) Foix, Hillemand,
Rev. Neurol., 31:450 (1924)

11) Freedman,
Brit. J. Surg., 37:299 (1950)

12) Guilleminet,
Lyon. Chir. 35:369 (1938)

13) Hamsa,
Arch. Surg. , 30, 657 (1935)

14) Hartmann,
Fortschrittl. Röntgenstr., 55:531 (1937)

15) Holtzer, Detwiler,
J. Exper. Zool., 123:335 (1953)

16) Kiesewetter, Turner,
Ann. Surg., Vol 158 (1963)

17) Klaften, Politzer,
Beitr. path. Anat. 99 (1937)

18) Lamoot, Graux,
Echo méd. Nord. 5:88 (1936)

19) Litzmann,
Arch. Gynaek. 25:31 (1884)

20) Loustalot,
Über Mißbildungen des kaudalen Körperendes; ein Beitrag zur Frage der sirenoiden Fehlbildungen., Basel 1950

21) Mally,
Bull. Soc. Anat., March 322 (1903)

22) Müller,
Röntgenpraxis 8:105 (1936)

23) Parkkulainen,
Ann. Paediat. Fenniae, 3:51 (1957)

24) Patridge, Gough,
Brit. J. Surg., 49:37

25) Pouzet,
Lyon. Chir. 35:371 (1938)

26) Price,
Arch. Surg., 26:1043 (1933)

27) Sinclair, Duren,
Arch. Surg., 43:473 (1941)

28) Stephens,
Congenital Malformations of the Rectum, Anus and Genitourinary Tracts; London 1963.

29) Storm, Mathisen,
Acta Psychiat. 29, 2, 145 (1954)

30) Strudel,
Arch. Anat. Microsc. et Morph. Experim. 44:209 (1955)

31) Töndury,
Arch. Jul. Klaus-Stiftg, 19 (1944)

32) Töndury,
Entwicklungsgeschichte und Fehlbildungen der Wirbelsäule, Stuttgart 1958

33) Williams, Nixon,
Surg. Gyn. Obst., 105:84 (1957)

A n h a n g :

In der vorliegenden Arbeit fanden die Krankengeschichten folgender Patienten Verwendung:

	Name:	Kennummer:
1)	Baumann Gudrun	28 949
2)	Becker Norbert	56 003
3)	Brömmer Lothar	27 091
4)	Dölle Manuela	13 026
5)	Drummer Joseph	7 758
6)	Franke Christine	45 017
7)	Geyer Joseph	50 237
8)	Gimberlein Elisabeth	3 833/56
9)	Haemmerlein Roland	58 382
10)	Hofmann Anton	40 103
11)	Hübner Elke	638/57
12)	Kessler Karl-Otto	50 803
13)	Knorr Norbert	54 P86
14)	Kuge Kerstin	42 667
15)	Lehneis Thomas	8 583
16)	Lesch Martina	15 573
17)	Mikula Henry	6 652
18)	Parlesack Bernd	51 227
19)	Pfänder Rainer	60 700
20)	Plattner Harald	51 403
21)	Rauter Gerhard	57 716
22)	Schmidt Gerhard	68 772
23)	Schmidt Uwe	50 247
24)	Schneider Thomas	31 822
25)	Schwarz Peter	56 693
26)	Sippel Elfriede	55 414
27)	Sirtl Helga	38 222
28)	Skotnik Reinhold	54 201
29)	Speer Martin	55 301
30)	Stühler Johann	49 387
31)	Süss Frank	41 380
32)	Zeidler Ingrid	24 004

In Tabelle 2 fanden die Krankengeschichten der Patienten 5, 8, 11, 12, 14 - 17, 21, 23, 26 - 29, 31 u. 31 Verwendung. In Tabelle 1, 3, 4 und 9 sind alle Patienten in die Statistik mit einbezogen. Der in der Einführung beschriebene Fall 1 ist identisch mit Patientin 26, Fall 2 mit Patientin 16 und Fall 3 mit Patientin 8.

L e b e n s l a u f :

Am 16. Februar 1941 wurde ich, Ingrid Elfriede Baum als Tochter des Physikers Dr. Theodor Baum und seiner Ehefrau Maria geb. Grümmer in Berlin geboren.

Von 1947 an besuchte ich in Nürnberg die Volksschule, trat dann 1951 in die Wilhelm - Löhe - Schule in Nürnberg ein, wechselte aber ein Jahr später in das Neue Gymnasium zu Nürnberg über, wo ich im Sommer 1960 die Reifeprüfung ablegte.

Mein Medizinstudium begann ich im November 1961 an der Friedrich - Alexander - Universität Erlangen - Nürnberg. Hier legte ich Anfang Mai 1964 die ärztliche Vorprüfung ab. Am 18. Juli 1967 beendete ich das Medizinstudium in Erlangen mit der ärztlichen Prüfung.

Offsetdruck - Fotodruck
Josef Hogl
8520 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz,) Tel. 22990

Offsetdruck - Fotodruck
- J. Hogl, 8520 Erlangen, Hauptstr. 109, (Nähe Martin-Luther-Platz) Telefon 22990 -